

Quiste laríngeo congénito: Una causa infrecuente de estridor congénito

García Zarzuela M ⁽¹⁾, Fernández Rodríguez E ⁽²⁾, Cabello Cabello E ⁽³⁾, Perera Gómez R ⁽³⁾.

1.- Hospital Jerez Puerta del Sur.

2.- Hospital Viamed Santa Ángela de la Cruz.

3.- Hospital Universitario Virgen del Rocío.

Autor para correspondencia: María García Zarzuela. Email: maria_garcia85@hotmail.com.

Recibido 14-6-2016 Aceptado: 19-9-2016

Vox Paediatrica 2016; XXIII (II): 57-59

Resumen: El estridor es un síntoma relativamente común en el periodo neonatal. La principal causa de estridor en neonatos es la laringomalacia. Una causa menos frecuente y generalmente benigna es el quiste laríngeo congénito. Las manifestaciones clínicas de este dependen del tamaño y del grado de obstrucción de la vía aérea pudiendo ser una amenaza vital.

Presentamos el caso clínico de un recién nacido a término nacido mediante parto eutócico, producto de una gestación que cursa sin incidencias significativas. Durante su ingreso en maternidad, las primeras 48 horas de vida, permanece asintomático siendo dado de alta. A las 72 horas de vida acude al servicio de urgencias con estridor inspiratorio y dificultad respiratoria importante precisando intubación orotraqueal. Se realiza una fibrolaringoscopia donde se observa una tumoración quística que obstruye la vía aérea superior.

En todo paciente con estridor congénito debe evaluarse según características clínicas y duración del mismo la realización de una fibrolaringoscopia para establecer la causa y llevar a cabo el tratamiento más adecuado.

Palabras claves: estridor congénito, quiste laríngeo congénito, lesiones vía aérea.

Título: CONGENITAL LARYNGEAL CYST: A RARE CAUSE OF CONGENITAL STRIDOR

Abstract: Stridor is a symptom relatively common during the neonatal period. The main cause of stridor in neonates is laryngomalacia. A less common and usually benign cause is congenital laryngeal cyst. Clinical manifestations depend on the size and degree of obstruction of the airway may be life-threatening. We report the case of a term newborn born by vaginal delivery, the product of a pregnancy which presents no significant incidents. During his entry into motherhood, the first 48 hours of life, is asymptomatic and was discharged. 72 hours old go to the emergency room with inspiratory stridor and respiratory distress important needs intubation. Fibrolaryngoscopy is performed which shows a cystic tumor obstructing the upper airway. In all patients with congenital stridor, should be assessed according to clinical features and duration, perform a fibrolaryngoscopy to establish the cause and carry out the most appropriate treatment.

Keywords: congenital stridor, congenital laryngeal cyst, airway injury.

Introducción:

El estridor con o sin signos de distrés respiratorio es la forma de presentación más común de la obstrucción de la vía aérea superior¹. La principal causa de estridor en el periodo neonatal es la laringomalacia¹⁻⁴, seguido de estenosis subglótica congénita y parálisis de las cuerdas vocales^{3,4}.

Una causa menos frecuente de estridor y obstrucción de la vía aérea superior es el quiste laríngeo congénito,^{2,5-10} aunque generalmente de naturaleza benigna^{5,6}. La incidencia publicada en la literatura es de 1,82 por cada 100.000 recién nacidos vivos.^{2,5,7,8}

El crecimiento progresivo del quiste está asociado con distrés respiratorio y estridor progresivo, episodios de cianosis, apneas y dificultad para la alimentación².

Para realizar el diagnóstico de quiste laríngeo debe realizarse una fibrolaringoscopia,^{2,5,8,11} en todo paciente que presente estridor acompañado de otra sintomatología (intensidad del mismo, dificultad respiratoria, apneas, trastorno de la deglución, tos) y una tomografía computarizada cervical (TC) la cual definirá exactamente el tamaño, localización y extensión de la lesión.^{1,2}

El tratamiento quirúrgico es de elección.^{2,5,11} Éste debe realizarse lo antes posible para mejorar la dificultad respiratoria, evitando intubaciones prolongadas y las complicaciones asociadas a ella.⁶

Observación clínica:

Presentamos el caso clínico de un recién nacido a término con estridor congénito.

Primera gestación controlada de 40+5 semanas que cursa con hipotiroidismo materno en tratamiento con levotiroxina 25mg. Parto de inicio espontáneo, eutócico, presentación cefálica y amniorraxis 9 horas antes parto. Serología y detección materna de estreptococo agalactiae del grupo B, negativos.

Recién nacido de sexo femenino con test de Apgar 8/10/10 (1, 5, 10 minutos). Somatometría: Peso 3305g, longitud 50,5 centímetros y perímetro craneal 34,5 centímetros.

Durante su ingreso en maternidad, las primeras 48h de vida, se mantiene asintomática siendo dada de alta. A las 72h de vida, reconsulta en el servicio de urgencias por estridor inspiratorio y distrés respiratorio progresivo.

A su ingreso en la unidad de cuidados intensivos neonatales, presenta mal estado general, coloración subcianótica, trabajo respiratorio importante con tiraje subcostal, intercostal y supraesternal marcado. Tórax en quilla, hipoventilación bilateral marcada y estridor inspiratorio.

Ante este cuadro clínico se procede a la intubación

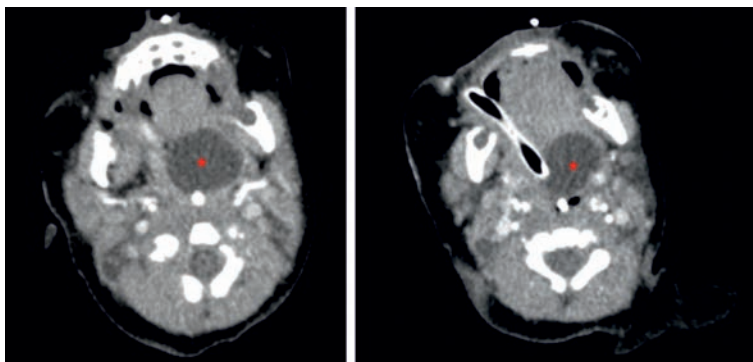


FIGURA 1 Y 2: TC con contraste intravenoso de cuello: marcada con un asterisco, podemos observar una lesión de 24 x 18 x 21 mm (craneocaudal x anteroposterior x transversa), redondeada, de bordes bien delimitados y con contenido con atenuación propia de líquido (características de quiste).

orotraqueal. La intubación resulta dificultosa ya que se observa una tumoración quística que colapsa la vía aérea superior y dificulta la visualización de la glotis. Finalmente se intuba y se conecta a ventilación mecánica.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias:

- Virus Sincitial respiratorio en aspirado nasofaríngeo: negativo
- Radiografía tórax: normal
- TC craneofaríngeo: lesión quística orofaríngea/parafaríngea

posterolateral izquierda sin características radiológicas de agresividad. Lesión de 24x18x21 mm, redondeada, con bordes bien delimitados y con contenido con atenuación propia de líquido (características de quiste), que no presenta septos en su interior y cuya pared no realza significativamente tras la administración de contraste. (FIGURAS 1 Y 2)

- Fibrolaringoscopia: tumoración quística orofaríngea lateral izquierda de gran tamaño que ocluye región supraglótica. No permite adecuada visualización de la laringe.

Tras la realización de la fibrolaringoscopia y TC craneofaríngeo, el mismo día de su ingreso, se realiza la intervención quirúrgica donde se observa una tumoración quística de 3 centímetros de diámetro localizada a nivel del seno piriforme izquierdo que ocluye glotis, extirpándose casi en su totalidad.

La anatomía patológica de la tumoración quística es informada como quiste epitelial compatible con mucocel.

Tras la extirpación del quiste, la paciente evoluciona favorablemente desapareciendo los signos de dificultad respiratoria y el estridor inspiratorio, pudiendo ser extubada.

Discusión:

El estridor es un síntoma relativamente común en el periodo neonatal y en la infancia temprana. Indica obstrucción de la vía aérea superior localizada a nivel supraglótico, glótico o subglótico.¹²

Las causas más frecuentes de estridor, según la literatura, son laringomalacia (60%),¹⁻⁴ seguida de parálisis de cuerdas vocales (10%) y estenosis subglótica congénita.^{3,4} Otras entidades, menos frecuentes, que deben incluirse en el diagnóstico diferencial son: malformaciones del sistema nervioso central, anomalías del arco aórtico y sus ramas (anillos vasculares), hemangioma, quiste del conducto tirogloso, membranas laríngeas y quistes laríngeos.^{1,2,4,11,13}

El quiste laríngeo congénito (nuestro caso clínico), es una causa poco frecuente de dificultad respiratoria y estridor en el periodo neonatal.^{2,5-10} La incidencia publicada en la literatura es de 1,82 por cada 100.000 recién nacidos vivos.^{2,5,7,8}

Generalmente es de naturaleza benigna,^{5,6} pero su importancia radica en la necesidad de realizar un diagnóstico precoz para disminuir la morbimortalidad asociada a la obstrucción de la vía aérea,⁸ pudiendo ser potencialmente mortal.^{2,6}

Los quistes pueden originarse en la vallécula, pliegues arriepiglóticos, el sáculo del ventrículo laríngeo o más raramente en la epiglotis.^{5,9} La mayoría de los quistes, están originados en la región supraglótica.⁷ Existen diferentes clasificaciones de los quistes laríngeos congénitos, siendo la más usada la publicada por De Santos y colaboradores, quienes las dividen en tipo ductal y sacular.⁸

La gravedad de los síntomas y el momento de presentación depende del tamaño y de su proximidad a la glotis.^{5,10} Los síntomas pueden ser estridor inspiratorio, crisis de cianosis, apneas, disfonía, dificultades para la alimentación y distrés respiratorio.^{2,9,11} A menudo producen obstrucción respiratoria inmediatamente postparto,⁷ pero en otras ocasiones, debido a un crecimiento progresivo, puede estar libre de síntomas al nacimiento, como ocurrió en el caso que presentamos.

Para el diagnóstico de las causas poco frecuente de estridor congénito, como el quiste laríngeo, pero que pueden ser de riesgo vital, es importante mantener una alta sospecha clínica.¹²

En todo paciente con estridor congénito, dependiendo de las características clínicas, duración y sintomatología asociada (dificultad respiratoria, apneas, tos, trastornos de la deglución...), debe evaluarse la realización de una fibrolaringoscopia⁶ precozmente. Esto permite establecer la causa y realizar el tratamiento más adecuado. Ante un quiste laríngeo confirmado mediante fibrolaringoscopia,^{2,8,10} debe realizarse una TC que definirá exactamente la localización, extensión, tamaño de la lesión y su relación con estructuras vecinas.^{1,2}

El tratamiento de elección del quiste laríngeo es quirúrgico^{2,5,11} y debe realizarse lo antes posible para disminuir la morbimortalidad asociada.

En conclusión: los quistes laríngeos son una causa poco frecuente de estridor laríngeo y obstrucción de

la vía aérea superior en el periodo neonatal. Deben de estar presente en el diagnóstico diferencial del estridor congénito. Un diagnóstico y tratamiento precoz disminuye la morbimortalidad asociada.

Bibliografía

1. Abd Aziz A, Abdullah AF, Ahmad RA. Two cases of congenital Vallecular Cyst: A reminder of the potentially fatal cause of upper airway obstruction in infants. *Malays J Med Sci.* 2010; 17:68-73.
2. Rodríguez H, Zanetta A, Cuestas G. Quiste sacular congénito de laringe: una causa rara de estridor en neonatos y lactantes. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013; 64: 50-54.
3. Sakakura K, Chikawatsu K, Toyada M, Kaai M, Yasuoka Y, Furuya N. Congenital aryngal anomalies presenting as chronic stridor. A retrospective study of 55 patients. *Auris Nasus Larynx.* 2008; 35: 527-533.
4. Aniczuk D, Krzemien G, Szmigielska A, Pierzchlewicz A, Roszkowska-Blaim M, Biejat A et al. Wrodzony stridor krtaniowy – problem interdyscyplinarny. *Med Wieku Rozwoj.* 2013; 17: 174-178.
5. Nouri-Merchaoui S, Yacoubi MT, Hmissa S, Kalamoun I, Mahdhaoui N, Seboui H. Congenital laryngeal cyst: an uncommon cause of stridor in neonates. *Arch Pediatr.* 2012; 19: 425-428.
6. Raugachari V, Aggarwal R, Jain A, Kapoor MC. Neonatal airway lesions: our experience and a review of the literature. *JLaryngol Otol.* 2013; 127: 80-83.
7. Borkó R, Szûcs S. Congenital laryngeal cysts. *HNO.* 2000; 48: 843-845.
8. Rodrigo Iñiguez C, Lisbeth Platzer M, Luis E. Vega-Briceno, Rodrigo Iñiguez S, Nils Holmgren P. Quiste laríngeo congénito: una rara causa de estridor en niños. *Rev. Chil. Pediatr.* 2006; 77: 177-181.
9. Zawadzka-Glos L, Frackiewicz M, Brzewski M, Biejat A, Chmielik M. Difficulties in diagnosis of laryngeal cysts in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009; 73: 1729-1731.
10. Prowse S, Knight L. Congenital cysts of the infant larynx. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012; 76: 708-711.
11. Sugiyama T, Kamijo A, Aoyama K, Kuroda Y, Masuyama K, Sugita K. Rapid development of severe respiratory distress due to a vallecular cyst in a 3-day-old infant. *Pediatr Int.* 2012; 54: 297-299.
12. Álvarez C, Holmgren L, Caussade S, Paz F, Jofré D, Sánchez I. Estridor de causa inhabitual en lactantes. Descripción de 3 casos. *Rev. Chil. Pediatr.* 2002; 73: 152-158.
13. Ubirajara Sennes L, Imamura R, Frizzarini R, Hachiya A, Arruada Chagury A. Congenital laryngeal saccular cyst. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2012; 78: 137.